

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1964 — N° 69

L'OSTÉOPATHIE FIBREUSE AUTONOME DU MASSIF FACIAL SUPÉRIEUR

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 8 Mai 1964

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Bernard HUTET

Né le 14 Décembre 1936, à LYON (Rhône)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

—
1964

L'OSTÉOPATHIE FIBREUSE AUTONOME DU MASSIF FACIAL SUPÉRIEUR

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 8 Mai 1964

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Bernard HUTET

Né le 14 Décembre 1936, à LYON (Rhône)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gaillon, 42

1964

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens honoraires	M. J. LEPINE, Membre de l'Institut. M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut
Doyen	M. J.-F. CIER.
Assesseurs	MM. M. LEVRAT et L. REVOL.

Professeurs Honoraires : MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

PROFESSEURS

Clinique urologique	MM. CIBERT.	Clinique traumatologique des membres	MM. CREYSSSEL.
Physique biologique	PONTHUS (dét. à Beyrouth).	Clinique carcinologique	DARGENT.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale	DECHAUME.	Anatomie pathologique	GUICHARD.
Chimie organique et toxicologie	CHAMBON.	Pathologie générale et expérimentale	GIRARD Paul.
Clinique chirurgicale B	WERTHEIMER.	Anatomie	LATARJET.
Clinique médicale B	PAUPERT-RAVAULT.	Pathologie chirurgicale	PEYCELON.
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires	FROMENT.	Thérapeutique	GIRARD Marcel.
Clinique médicale C	CROIZAT.	Pathologie médicale	VACHON.
Chimie biologique et médicale	ENSELME.	Physio-pathologie des voies respiratoires	GALY.
Clinique chirurgicale A	MALLET-GUY.	Radiologie	PAPILLON.
Pharmacie galénique	REVOL.	Clinique des maladies infectieuses	JEUNE.
Clinique gynécologique	POLLOSSON.	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale	GONIN.
Clinique obstétricale	PIGEAUD.	Bactériologie	MONNET.
Médecine du travail	BOURRET.	Physiologie et pathologie obstétricales	BANSSILLON.
Clinique médicale A	LEVRAT.	Physiologie B	CHATONNET.
Hygiène et action sanitaire et sociale	SOHIER.	Clinique endocrinologique.	GUINET.
Botanique et cryptogamie.	NETIEN.	Clinique de chirurgie orthopédique	TRILLAT.
Clinique chirurgicale C	BERTRAND.	Clinique stomatologique	FREIDEL.
Chimie analytique pharmacaceutique	BADINAND.	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles	MARION Joseph.
Pharmacie chimique et pharmacologie	DREVON.	Matière médicale et législation pharmaceutique	DORCHE.
Médecine légale et déontologie	ROCHE.	Histologie et embryologie.	DUMONT Louis.
Parasitologie et pathologie exotique	COUDERT.	Chimie	PERROT.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phoniologie	MOUNIER-KUHN.	Physiologie A	CIER J.-F.
Clinique ophtalmologique	PAUFIQUE.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.	PERRIN J.
Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie	THIERS.	Clinique de chirurgie cardiaque	MICHAUD Pierre.
Clinique de pneumo-physiologie	BRUN.	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge	X...
		Biologie médicale et pharmacodynamie	X...

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine	MM. BERGER.
Bactériologie	BERTOYE.
Neuro-chirurgie	MANSUY.
Chimie pharmaceutique	COLLET.
Clinique de pédiatrie	SARROUY.
Climatologie	LACROIX.
Clinique chirurgicale propédeutique	LIARAS.
Neuro-chirurgie	LECUIRE.
Médecine générale	REVOL.
Thérapeutique chirurgicale	GOINARD.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Parasitologie	MM. ROMAN.
Pharmacie chimique et pharmacologie	CIER André
Anatomie pathologique	FEROLDI.
Physique biologique	MORET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

Chimie biologique	MM. CREYSEL Roger	Electro-radiologie	MM. BUFFARD.
Hygiène	THIVOLET.	Médecine générale et thérapeutique	LEJEUNE.
Parasitologie	GARIN.	Stomatologie	de MOURGUES
Electro-radiologie	PINET.		F
Botanique et cryptogamie	ODDOUX.	Maladies infectieuses	NAUSSAC.
Chimie analytique	de SOLLIERS.	Chirurgie générale	REBOUILLAT.
Médecine du travail	TOLOT.	Pédiatrie	ROMAGNY.
Médecine générale	DESPIERRES.	Médecine générale	DELAHAYE J.P.
Neuro-psychiatrie	GUYOTAT.	Anesthésiologie	DELEUZE R.
Chirurgie générale	DESCOTES.	Electroradiologie diagnostic et thérapeutique	GIRAUD M.
Pathologie expérimentale	JOUVET.	Anesthésiologie	MICHEL.
Physique biologique	PEYRIN.		
Anatomie pathologique	TOMMASI.		

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

Anatomie	MM. DUROUX.	Biologie médicale et pharmacodynamie	MM. FAUCON.
Thérapeutique	BRETTE.	Physiologie	FLANDROIS.
Anatomie	BOUCHET.	Bactériologie	VIALIER-
Hématologie	FAVRE-GILLY.		RAYNARD.
Histologie et embryologie	GIROD.	Médecine générale	FRIES.
Chimie biologique	GRAS.	Médecine générale	LAMBERT.
Chimie analytique	MALLEIN.	Chirurgie générale	MICHOULIER
Hygiène	RIFFAT.	Pédiatrie	GILLY.

AGREGES EN EXERCICE

Obstétrique	MM. BURTHIAULT.	Chirurgie générale	MM. FRANCILLON.
Pédiatrie et puériculture	FRANÇOIS.	Chirurgie générale	SAUBIER.
Oto-rhino-laryngologie	GIGNOUX.	Neuro-psychiatrie	SCHOTT.
Chirurgie générale	GUILLEMIN.	Neuro-chirurgie	ALLEGRE.
	JAUBERT-	Electro-radiologie	CHASSARD.
	DE-BEAUJEU.	Orthopédie	FAYSSE.
Chirurgie générale	MARION Pierre.	Oto-rhino-laryngologie	GAILLARD.
Médecine générale	PLAUCHU.	Médecine générale	GARDE.
Médecine générale	PONT.	Ophtalmologie	HUGONNIER.
Chirurgie générale	SAUTOT.	Pneumo-phtisiologie	KALB.
Médecine générale	TRAEGER.	Médecine générale	LARBRE.
Médecine générale	VIGNON.	Chirurgie générale	MARET.
Ophtalmologie	BONAMOUR.	Médecine générale	MORNEX.
Médecine légale	COLIN.	Médecine générale	NORMAND.
Dermatologie	COLOMB.	Médecine générale	PERRIN André
Chirurgie générale	de MOURGUES	Pédiatrie et puériculture	BETHENOD.
	Georges.	Stomatologie	DUMAS.
Médecine générale	DEVIC.	Obstétrique	GARMIER.
Obstétrique	DUMONT	Médecine générale	NOEL.
	Martial.	Médecine générale	ROBERT.
Urologie	DURAND.	Orthopédie	SCHNEPP.

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. P. MOUNIER-KUHN ; Assesseurs : MM. GIGNOUX, FREYDEL et DUMAS.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES PARENTS

Ils m'ont tout donné. Qu'à travers ces pages, que je leur dédie, ils découvrent un bien modeste témoignage de toute mon affection.

A MES FRERES

Leur présence constante et leur affection m'ont toujours été d'un grand secours.

A MA BELLE-SŒUR

Qu'elle trouve dans ce travail un témoignage de ma tendresse.

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. MOUNIER-KUHN

Il ne nous a pas été donné d'être de ses élèves, et nous regrettons vivement de n'avoir pu profiter de son enseignement et de sa grande expérience.

Il nous a reçu avec une extrême gentillesse, et nous fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse ; nous l'en remercions vivement.

Qu'il soit assuré ici de notre déférente admiration et de notre respectueux dévouement.

A NOS JUGES

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur Agrégé M. GIGNOUX

C'est pour nous une marque de confiance dont nous lui sommes infiniment reconnaissant, que de nous avoir confié ce travail. La gentillesse et la patience dont il a toujours fait preuve à notre égard, n'ont d'égale que l'admiration qu'il nous a inspiré immédiatement.

Il sait créer dans son service une extraordinaire atmosphère de détente et de cordialité ; son enseignement si précieux est toujours empreint de bonne humeur et d'un optimisme communicatifs.

Nous avons été séduit par l'amabilité avec laquelle il prodigue ses conseils, n'hésitant pas à payer largement de sa personne.

Nous ne lui témoignerons jamais assez notre respectueuse admiration ; qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre entier dévouement.

A Monsieur le Professeur FREYDEL

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance pour l'amabilité avec laquelle il a accepté de bien vouloir faire partie de notre jury.

Nous l'assurons de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé DUMAS

Nous avons été séduits par son accueil et nous sommes heureux et fiers de le compter parmi nos juges.

Avec l'expression de notre profonde gratitude, nous l'assurons de notre entier dévouement.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat Provisoire :

Monsieur le Docteur R. DESJACQUES
et Monsieur le Docteur Ch. GODINOT

Monsieur le Professeur Agrégé J. NORMAND

Externat :

Monsieur le Professeur M. GUILLEMINET
et Monsieur le Docteur R. FAYSSE

Monsieur le Docteur J. SOUSTELLE
et Monsieur le Docteur H. VILLIERS

Monsieur le Docteur Ch. OLLAGNIER
et Monsieur le Professeur Agrégé L.-F. PERRIN

Monsieur le Professeur Agrégé M. GIGNOUX
et Monsieur le Docteur H. MARTIN

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT

Messieurs les Docteurs :

Y. JEGOU, A. FROMENT

G. PLAUCHU, J.-C. BARTHE, J. GUILLERET

A Messieurs les Docteurs :

H. MARTIN

En gage de notre respectueuse admiration.

H. TAKIZAWA et Ch. BAPTISTE

A Monsieur le Docteur H. CAJGFINGER

C'est avec une extrême gentillesse
qu'il nous a toujours prodigué ses
conseils ;

Qu'il trouve ici le témoignage de
notre respectueux dévouement.

A G. LAPICOREY

Sa collaboration nous fut précieuse.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE

A NOS CAMARADES D'EXTERNAT

INTRODUCTION

L'ostéopathie fibreuse fait partie du groupe des tumeurs osseuses bénignes, à côté d'affections plus connues, parce que plus fréquentes : ostéomes, tumeurs à myéloplaxes, par exemple. Elle représente une réaction particulière de l'os, aboutissant à son remplacement par du tissu conjonctif ou fibreux. Cette dysplasie fibreuse peut se rencontrer en n'importe quel point du squelette, mais sa présence au niveau du massif facial supérieur, frappe d'autant plus le malade et le clinicien.

Il ne s'agit que d'une modalité réactionnelle particulière du tissu, pouvant relever de causes diverses et constituant plus un syndrome qu'une maladie distincte. Si la littérature O.R.L. est riche, en ce qui concerne l'étude des ostéomes, nous avons été frappé du petit nombre d'observations rapporté de dysplasie fibreuse, dans notre spécialité.

Heureusement, comme nous le verrons, cette lacune est comblée largement par les stomatologistes, fort intéressés par cette question, et par les généralistes et radiologues.

Benjamins, dans une monographie parue en 1938 sur les tumeurs osseuses du nez et des sinus, ne trouve que six observations ; Portman et Caye, en 1955, signalent l'ostéite fibreuse dans l'étude des tumeurs fibreuses du maxillaire supérieur.

Il nous a semblé que cette question, mal connue des spécialistes, méritait une étude d'ensemble, tablée sur les cas observés dans le service de notre maître, le Professeur Gignoux, permettant de faire le point actuel de cette question.

Comme nous le verrons, le terme d'ostéite fibreuse employé le premier, a été remplacé par celui, plus juste, de dysplasie ou d'ostéopathie fibreuse, terme approuvé actuellement par tous. Ostéite, évoquant en effet une lésion inflammatoire qui n'est jamais retrouvée.

Nous reprendrons successivement l'historique de cette affection et son étude anatomo-clinique qui permet de mettre en évidence les critères de l'ostéopathie fibreuse autonome, but de notre thèse.

Comme tous les auteurs qui se sont intéressés à la question, nous verrons que la dysplasie fibreuse constitue un syndrome pouvant être secondaire à des causes variées. Le caractère essentiel, autonome de l'affection, reste très rare, si l'on obéit aux règles classiques de celle-ci, et peu à peu on aboutit au démembrement même de cette maladie.

Le but de notre thèse est d'apporter ici nos observations, de les discuter, et de voir que beaucoup, considérées au début comme des affections autonomes, se sont révélées être la suite des réactions secondaires à des causes locales ou générales.

Au cours de ce travail, nous envisagerons successivement, dans un *premier chapitre*, un rappel historique des nombreux travaux qu'a suscité l'étude de ces ostéopathies fibreuses, et dont il ressort en définitive une certaine confusion, quant au problème nosologique.

Dans un *deuxième chapitre*, nous passerons en revue les critères qui permettent de définir l'ostéopathie fibreuse et surtout son caractère autonome, essentiel. Il y a tout d'abord des critères Etiologiques, Anatomopathologiques, Cliniques et Radiologiques, enfin Evolutifs.

Le *troisième chapitre* permettra, dans une Première Partie, de faire un bref rappel de la structure histologique de l'os normal et des mécanismes qui interviennent dans son développement.

Ceci nous amènera, dans une Seconde Partie, à envisager l'étude anatomopathologique des dysplasies fibreuses autonomes, dont les lésions ne sont pas, comme nous le verrons, spécifiques de la maladie, mais une réaction du tissu osseux à des agressions qui peuvent être diverses.

Nous aborderons, dans un *quatrième chapitre*, le problème de l'étiologie de cette affection. Dans ce domaine la lumière n'est pas encore faite, et on ne peut que se limiter à des hypothèses, quant à sa pathogénie exacte.

Nous traiterons, dans le *cinquième chapitre*, de l'étude clinique de l'ostéopathie fibreuse autonome ainsi que de ses aspects radiologiques.

Le critère évolutif, fera l'objet d'un *sixième chapitre* où nous constaterons que celui-ci est bien souvent le seul qui permette d'infirmar ou d'affirmer le diagnostic.

Le *septième chapitre* comprendra un certain nombre d'observations de dysplasie fibreuse autonome.

Nous envisagerons le diagnostic différentiel, dans le *huitième chapitre*, en passant en revue les principales affections généralisées des os qui peuvent présenter des localisations au massif facial supérieur.

Dans le *neuvième chapitre*, nous ferons le point en ce qui concerne le pronostic de la maladie et son traitement.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

L'ostéopathie fibreuse autonome du massif facial supérieur a fait l'objet de multiples travaux, français et étrangers, et on remonte jusqu'en 1876 avec Virchow, qui individualise le « Leontiasis Ossea ».

- Le terme d'« ostéite fibreuse », semble avoir été employé pour la première fois par Von Recklinghausen, en 1891.
- Elmslie, en 1914, publie les « Maladies Fibro-kystiques ».
- Morton, en 1922, avec les « ostéites fibreuses kystiques », complique encore un peu le problème, l'hyperparathyroïdisme s'intriquant avec la dysplasie simple.
- En France, Ch. Ruppe, en 1924, dans sa thèse intitulée « Ostéite fibreuse des maxillaires », a le grand mérite d'étudier le premier les localisations faciales de l'ostéopathie fibreuse. Actuellement, le cadre trop étroit de la maladie de Ch. Ruppe est largement dépassé, et celle-ci ne reste qu'un syndrome d'étiologie variée.
- Knagg, en 1926, isole les ostéites fibreuses d'apparence primitive (en particulier il y fait entrer certains cas de Leontiasis Ossea).
- Ivimey, en 1929, publie un cas de « dystrophie osseuse avec caractéristiques de Leontiasis ossea, ostéite déformante et ostéite fibreuse kystique ».

- Hunter et Turnbull, en 1931, décrivent l'ostéite fibreuse focale.
- Lièvre, en 1931, sépare enfin l'ostéose parathyroïdienne, des ostéites fibro-kystiques multiples, non généralisées.
- En 1937, c'est la publication d'Albright sur le « Syndrome caractérisé par une ostéite disséminée, des aires de pigmentation et un dysfonctionnement endocrinien, avec puberté précoce chez la fille ».
- Lichtenstein, en 1938, à la suite de Jaffé, introduit le terme de « dysplasie fibreuse ».
- Depuis, tous les auteurs louvoient avec plus ou moins de bonheur, entre tous ces termes. Mais il semble en définitive, si l'on s'en rapporte aux importants travaux de ces dernières années, que le terme de « dysplasie fibreuse », l'emporte de loin dans cette compétition.
- A ce sujet, citons les travaux étrangers de Pritchard, en 1951 ; Fries, en 1957 ; Leeds et Seaman, en 1962.
- En France, les publications de Layani et Durupt, en 1949.
- Le rapport de Bureau et Parret au Congrès de Stomatologie, en 1953.
- Les travaux de Lièvre et la mise à jour de P. Ravault et Lejeune, dans l'Encyclopédie, en 1962.

CHAPITRE II

DEFINITION ET CRITERES

Donner une définition précise, en quelques mots, de la dysplasie fibreuse autonome du massif facial supérieur, nous paraît une entreprise difficile. En fait, c'est par un certain nombre de critères que cette affection entre dans un cadre précis, et, donc, se définit.

Le critère étiologique comporte à l'heure actuelle bien des points obscurs et, disons tout de suite, que son caractère prédominant est d'être négatif. Nous y reviendrons plus tard.

Le critère anatomo-pathologique peut se résumer dans l'ensemble en une transformation fibreuse de la moelle osseuse ; l'os, par endroits, perd sa qualité de résistance et de dureté caractéristique pour devenir mou, en même temps qu'il est détruit, par des phénomènes d'ostéolyse et d'ostéoclasie. Ce sont ces lésions que l'on a longtemps qualifié d' « ostéite fibreuse », dénomination qui, comme nous l'avons noté, se révèle impropre.

En ce qui concerne le critère clinique, disons qu'il est schématiquement représenté par des déformations plus ou moins apparentes du massif facial, pouvant s'accompagner de douleurs ou d'autres signes fonctionnels qui sont liés à la localisation de la tumeur fibreuse.

Le critère évolutif est, lui, le plus important, et il faut parfois attendre plusieurs années avant de voir l'affection faire la preuve de sa véritable nature.

Chez un de nos malades, atteint de dysplasie fibreuse essentielle, ce n'est que deux ans plus tard, à l'occasion

d'une intervention gastrique qui montra la présence d'un neurinome, que le diagnostic de maladie de Recklinghausen fut porté avec précision.

Tous les auteurs attachent une grande importance à cette définition si minutieuse de la dysplasie fibreuse essentielle, et ceci a permis d'éliminer de nombreuses observations étiquetées, à tort, au début sous cette dénomination. Nous ne pouvons que les approuver, et faire preuve d'un esprit critique très sévère, dans l'étude de cette affection. L'évolution seule, et souvent tardivement, permet un diagnostic précis.

Ainsi définie, cette affection devient beaucoup plus rare, et il est probable que son cadre se rétrécisse encore avec les progrès de la clinique. Il n'en existe pas moins des cas authentiques, passagèrement du moins, qui sont le but de notre étude.

La présence de ces quatre critères est donc absolument indispensable pour pouvoir parler du caractère autonome de l'ostéopathie fibreuse. Mais les erreurs de diagnostic sont encore fréquentes.

Du point de vue étiologique, clinique et anatomo-pathologique, rien ne permet de dire s'il s'agit d'une lésion secondaire ou primitive, sauf, peut-être, le syndrome humoral associé, qu'il faut rechercher systématiquement.

CHAPITRE III

RAPPEL HISTOLOGIQUE DE L'OS NORMAL

Le massif osseux facial, les maxillaires en particulier, est formé, comme la plupart des os de l'organisme, de deux sortes de tissu osseux : le tissu osseux compact et le tissu spongieux. En ce qui concerne le maxillaire supérieur, qui nous intéresse particulièrement, il est en majeure partie formé de tissu compact (on ne trouve de tissu spongieux qu'au niveau du rebord alvéolaire).

Comment se présente histologiquement l'os haversien ? Quels sont les différents processus qui vont amener la formation de l'os ?

Autant de points que nous allons rappeler d'une façon schématique, mais rappeler cependant, car ils permettront de mieux comprendre les processus pathologiques qui vont constituer les lésions de dysplasie fibreuse.

1° Le tissu osseux est représenté par l'élaboration d'une « substance osseuse », à partir d'un tissu conjonctif, mésenchymateux, dont la substance fondamentale, s'est imprégnée d'un complexe protéino-calcique.

Que trouve-t-on dans cette substance osseuse ?

Un feutrage de fibrilles collagènes, différemment organisé suivant les os ; une substance dite préosseuse, protéique, calcaire ; et des sels calcaires essentiellement des phosphates tricalciques donnant à l'os sa dureté.

Pour les éléments cellulaires, ils se composent d'ostéoblastes, cellules conjonctives différenciées, prédestinées à l'élaboration de l'os et qui deviennent progressivement

des ostéocytes, lorsqu'ils sont entourés d'os, emprisonnés dans des logettes ou ostéoplastes.

Étalés à la surface de l'os ou situés dans les lacunes d'Howship, les ostéoclastes enfin, volumineuses cellules comportant de très nombreux noyaux, sont à l'origine du processus d'ostéoclasie, c'est-à-dire la résorption osseuse : leur mode d'action demeure encore assez mystérieux, mais ce mécanisme diffère de l'ostéolyse, qui lui, est purement d'origine humorale, et non cellulaire.

2° Comment sont agencés ces divers éléments ?

Dans le cas particulier de l'os compact, l'unité histologique est représentée par le système haversien qui se présente sous l'aspect de stratifications concentriques, formées de lamelles osseuses s'empilant les unes dans les autres. Au centre de ce système lamellaire, apparaissent les canaux de Havers parcourus chacun par un vaisseau, une gaine lymphatique et des filets nerveux. Ces canaux sont formés par l'ossification progressive et centripète des lamelles.

Au sein des lamelles osseuses sont disposés, de façon concentrique, les ostéoplastes contenant les ostéocytes. Ces minuscules cavités sont anastomosées entre elles par de fins canalicules osseux. Notons également que les canaux de Havers sont unis entre eux par un système de canaux, dits « canaux de Volkmann ».

La vascularisation, dont le rôle est capital tant pour le dépôt de la substance osseuse, sa minéralisation, que pour la destruction de l'os, s'effectue par les canaux de Havers, pour les ramifications extrêmes.

Quant à l'innervation au sein même du tissu osseux, elle demeure encore pratiquement inconnue.

En ce qui concerne l'os spongieux, sa constitution est en gros identique. Mais les lamelles osseuses ne sont pas continues d'un bout à l'autre d'une travée, d'où cet aspect caractéristique en mosaïque : les travées sont unies entre elles par des arc-boutants, et elles s'orientent suivant les

pressions et les tractions, délimitant ainsi des logettes dans lesquelles abondent le tissu conjonctif, les cellules adipeuses, les cellules sanguines et les éléments réticulo-endothéliaux. Il s'agit d'un os de remplissage.

Ainsi, dans l'os, on distingue deux parties : l'une faite de zones dures, de substance osseuse, et l'autre formée d'espaces conjonctifs ou médullaires dans lesquels circulent les vaisseaux sanguins nourriciers, et de ce fait rendue friable. A ce niveau, le tissu conjonctif peut présenter divers caractères et, en particulier, devenir fibreux : associé à la destruction partielle ou totale des travées osseuses, ce processus réalise la lésion de dysplasie fibreuse des os.

3° Voyons maintenant, très schématiquement, comment arrive-t-on à cette disposition ?

Deux phases essentielles vont se succéder rapidement dans le temps.

1° Formation de la matrice protéique ou substance pré-osseuse. La trame collagène du tissu mésenchymateux où va se former la substance osseuse, se densifie et se dispose en travées qui ont la disposition des futures lamelles osseuses. Entre les fibres, le tissu est infiltré : c'est l'œdème préosseux.

La trame collagène va alors s'imprégner d'une substance protéique, mucoïde, par un processus auquel participent les ostéoblastes.

2° Cette substance préosseuse est prête maintenant à recevoir les sels minéraux qui sont amenés par le courant sanguin, sous forme de phosphates calciques et d'esters phosphoriques.

L'équilibre des ions Ca^{++} et Po_4^{--} dans le sang, va être rompu au niveau des os par une phosphatase, d'où la précipitation de phosphates di et tricalciques lesquels se fixent sur la trame préosseuse.

Volontairement nous n'entrerons pas dans les détails chimiques, pas plus que nous n'insisterons sur le rôle des facteurs mécaniques qui interviennent de façon notable dans la formation même de la substance osseuse et surtout dans l'orientation des travées osseuses, ceci à côté des facteurs humoraux déjà envisagés.

L'os, de par sa composition, constitue un réservoir important de sels minéraux (calcium et phosphore surtout) lesquels tiennent une place indiscutable dans l'économie : leurs mouvements — fixation ou libération — sont dirigés par le système endocrinien et en particulier les glandes parathyroïdes ; nous pensons en particulier à la maladie de Recklinghausen, où l'hyperproduction hormonale occasionne une fuite considérable du Ca osseux par les urines, donnant cette ostéoporose généralisée dont l'aspect est radiologiquement bien caractéristique.

ANATOMO-PATHOLOGIE DE LA DYSPLASIE FIBREUSE

La lésion, telle qu'elle se présente aux yeux de l'opérateur en cours d'intervention, a un aspect assez évocateur. Il s'agit d'une tumeur formée d'un tissu rougeâtre, parfois aussi blanchâtre, qui est facilement creusée à la curette mais par contre dont les limites sont des plus imprécises.

En ce qui concerne l'étendue de la lésion, tout peut se voir. Dans certains on n'observe qu'une simple saillie au niveau de l'os, mais il n'est pas rare de rencontrer une tumeur atteignant la taille d'un œuf de poule.

Le siège, comme nous le verrons plus loin dans les observations, se situe plus fréquemment au niveau du maxillaire supérieur qu'au niveau du maxillaire inférieur, bien que les atteintes fronto-ethmoïdales ne soient pas rares.

Microscopiquement les lésions de dysplasie fibreuse se résument en un remplacement de la moelle osseuse par du tissu fibreux, une destruction osseuse partielle avec reproduction d'un os mou.

En effet, les espaces médullaires limités par les travées osseuses dans l'os spongieux, sont normalement occupés par du tissu adipeux avec des amas de cellules réticulaires myéloïdes ; par un processus dont la pathogénie reste encore mystérieuse, ces espaces sont élargis et comblés par du tissu conjonctif jeune, homogène contenant de nombreux fibroblastes et des vaisseaux sanguins.

Que devient la trame osseuse ?

L'os va subir des remaniements où alternent des processus de destruction et de reconstruction :

— On retrouve sur les lames quelques ostéoclastes situés au contact d'érosions lacunaires creusées sur les bords des travées osseuses, mais la résorption ostéoclastique est peu marquée en regard des processus d'ostéolyse confirmés par la présence de nombreux vaisseaux sanguins dilatés. Ces travées présentent alors sur leurs bords un aspect déchiqueté, frangé et sont considérablement amincies.

— Parallèlement il y a une calcification des travées néoformées, mais celle-ci devient de plus en plus incomplète et on constate la présence de bandes ostéoïdes sur les bords de certaines travées.

On trouve peu d'ostéoblastes, mais par contre de nombreux fibroblastes qui semblent donner naissance directement aux cellules osseuses, sans transition.

Des îlots cartilagineux à contours irréguliers sont retrouvés, sans limites précises avec le tissu fibreux dont ils proviennent. Finalement la distinction ne se fait bientôt plus entre l'os compact de la corticale, et la substance spongieuse.

Au sein de ce tissu anormal peuvent se rencontrer d'autres éléments qui, par leur présence, contribueront à la

difficulté du diagnostic. Ce ne sont pas tant les cellules spumeuses, contenant des lipoides et caractérisant la xanthomatose (quand elles sont en grand nombre), que les cellules géantes multinucléées, qui feront discuter la tumeur à myélopaxes, très voisine, du reste, de la dysplasie fibreuse.

Ces lésions histologiques, que nous venons de voir, peuvent être isolées, traduisant en elles-mêmes le processus pathologique. (on parle alors d'ostéopathie fibreuse autonome, si les autres critères sont présents) —, mais elles peuvent représenter également un simple processus d'accompagnement, une stroma-réaction, que l'on retrouve au cours d'autres affections osseuses.

Car, l'os n'a que des possibilités adaptatives limitées en réponse aux agressions, réagissant bien souvent de façon univoque, précisément par les lésions de dysplasie fibreuse.

Certaines de nos observations confirmeront ce fait que le résultat anatomo-pathologique, ne suffit pas à faire dire « ostéopathie fibreuse essentielle » : il faut l'association avec les trois autres critères qui définissent l'affection.

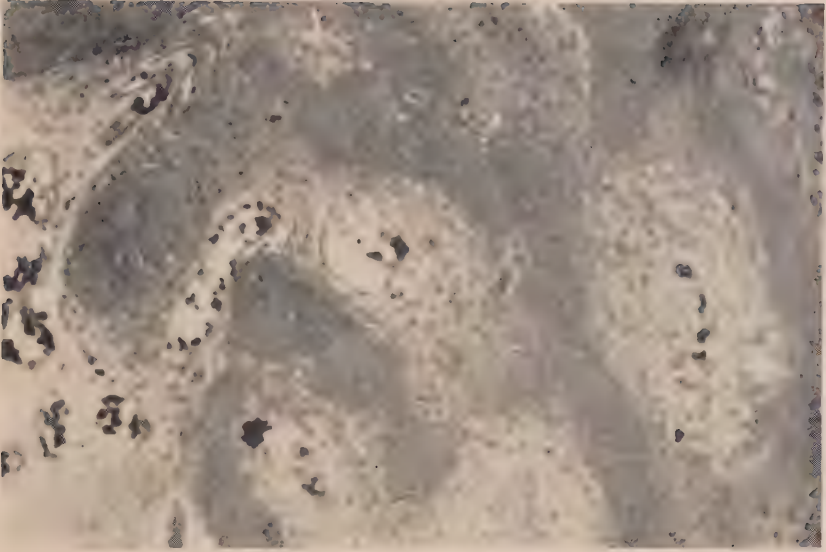


FIGURE 1

LESION TYPIQUE DE DYSPLASIE FIBREUSE

Entre les travées osseuses (sombres) des espaces clairs
de tissu fibreux, riches en éléments fibroblastiques
et en vaisseaux (au centre)

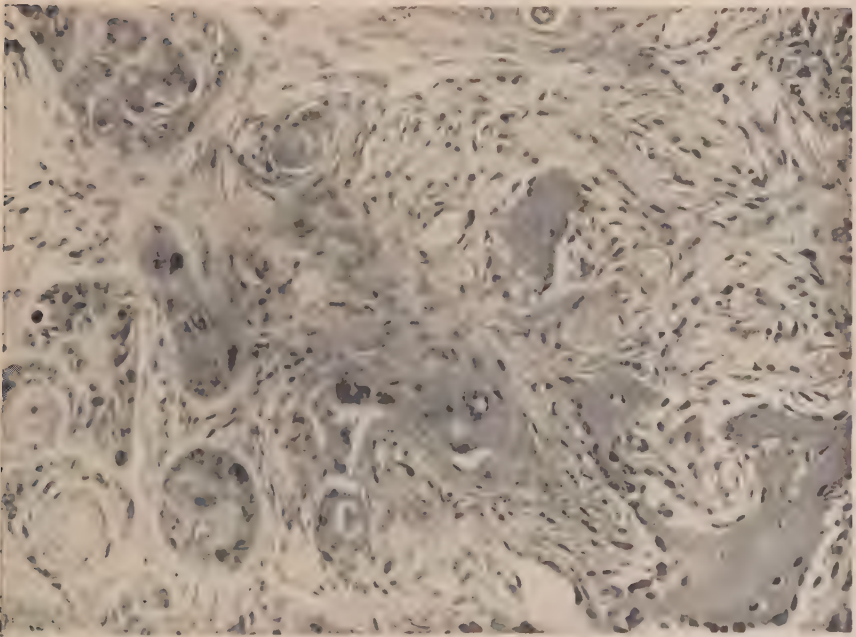


FIGURE 2

Aux lésions de dysplasie fibreuse
sont associées celles d'un épithélioma (en haut, à droite)

LES CRITERES ETIOLOGIQUES DE LA DYSPLASIE FIBREUSE AUTONOME DU MASSIF FACIAL SUPERIEUR

Comme nous l'avons dit précédemment, la caractéristique essentielle de l'ostéopathie fibreuse autonome, est de survenir sans cause précise, et en dehors de toute circonstance étiologique connue.

A. L'AGE.

La notion d'âge ne semble pas importante, et l'affection peut survenir à toute époque de la vie. Il est certain que le plus souvent il s'agit de sujets jeunes, entre 20 et 40 ans. Mais le début lent et progressif fait que ces malades ne se souviennent pas de manière précise, de la date d'apparition des premiers signes de l'affection.

Nous ne les voyons en général qu'à une période où l'apparition d'une déformation faciale importante, — parfois d'une exophtalmie —, les obligent à consulter. Bien souvent un interrogatoire minutieux fait remonter le début de leurs troubles à plusieurs mois, voire plusieurs années. Cette évolution insidieuse, indolore, à bas bruit, constitue une des caractéristiques de la maladie.

Dans nos observations, l'âge de nos malades variait entre 18 et 55 ans, ce qui prouve bien que l'ostéopathie fibreuse autonome peut s'observer à toutes les périodes de la vie, et ceci viendra encore compliquer le diagnostic, comme nous le verrons.

B. LE SEXE.

Le sexe ne représente pas non plus un facteur prédominant et si la dysplasie fibreuse autonome est plus fréquente chez la femme, cela n'a pas été le cas pour les malades que nous avons observés : quatre hommes pour deux femmes. Ce fait est dû probablement à ce que les statistiques portent sur la dysplasie de l'ensemble du squelette, massif facial supérieur compris.

C. LES TRAUMATISMES.

La notion d'un traumatisme antérieur est, par contre, un élément important, sur lequel insistent tous les auteurs. S'agit-il d'un traumatisme révélateur, ou celui-ci est-il pour quelque chose dans la lésion dysplasique ?

Il est bien difficile de se faire une opinion, et l'on peut comparer cette notion pathogénique avec celle des lésions néoplasiques.

L'interrogatoire devra, certes, rechercher toute possibilité de traumatisme antérieur, ce que nous avons retrouvé souvent dans nos observations. Il est donc difficile de nier l'importance de celui-ci, quand on connaît son rôle dans l'apparition d'autres tumeurs osseuses : ostéomes, exostoses.

Il ne semble pas, toutefois, que la notion d'un traumatisme unique, isolé, puisse être retenue comme étant à l'origine de tels troubles de la physiologie de l'os.

D. RELIQUATS EMBRYONNAIRES.

Pour d'autres, la possibilité de lésions dysgénétiques d'origine embryonnaire, a été admise. Cette théorie explique encore l'étiologie de nombreuses lésions tumorales.

Il est cependant difficile d'admettre que cette inclusion de débuts embryonnaires reste si longtemps silencieuse, et aboutisse à la transformation du tissu osseux.

E.

Reste alors la notion de facteur héréditaire, congénital de l'origine de la dysplasie fibreuse essentielle. L'étude plus approfondie de la génétique apportera, peut-être, des arguments à cette théorie ; nous n'en avons retrouvé aucune preuve par l'interrogatoire de nos malades.

Mais il est bien connu, que, dans quelques rares formes de dysplasie fibreuse, il existe un facteur familial certain : c'est le cas de la maladie de Frangenhelm, encore décrite sous le nom de « chérubisme », où l'affection se transmet de générations en générations. Ces lésions anatomopathologiques sont identiques à celles observées dans la dysplasie fibreuse autonome, mais elles sont intriquées dans un syndrome clinique bien particulier.

Il n'est pas impossible que ce caractère familial se retrouve par un interrogatoire précis, et apporte ainsi une notion étiologique à cette affection si curieuse.

Le bilan étiologique de l'ostéopathie fibreuse autonome reste donc avant tout négatif ; et c'est là un des critères, ou un des éléments du syndrome.

Chez plusieurs de nos malades, la découverte d'une cause précise, le plus souvent tumorale, a suffi à les faire sortir de ce cadre rigide. Il importe en effet d'être très rigoureux avant d'admettre la dysplasie essentielle ; et l'absence d'étiologie précise est un élément nécessaire.

CHAPITRE V

CRITERES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES DE L'OSTEOPATHIE FIBREUSE AUTONOME DU MASSIF FACIAL

I. CRITÈRES CLINIQUES.

Cliniquement cette affection possède une symptomatologie dominée par la déformation du massif facial, le plus souvent unilatérale, asymétrique, et qui peut présenter des caractères différents selon la localisation.

Au niveau du maxillaire supérieur, les lésions peuvent entraîner un aspect soufflé du visage : au maximum on aura le tableau du « Leontiasis ossea ». C'est un examen clinique précis, pratiqué à « jour frisant » qui permettra, dans les cas où elles sont peu évidentes, de découvrir des déformations frontales, maxillaires ou de la racine du nez.

Ces modifications apparentes du visage sont retrouvées par Fries dans 74 % des cas, et ce sont elles qui décideront le malade à venir consulter.

La palpation soigneuse, évaluera la consistance de la tumeur, qui est dure, identique au tissu osseux, sans oublier d'explorer les pourtours orbitaires.

Ces signes oculaires, retrouvés par Fries 12 fois sur 39 cas méritent une place à part, l'exophtalmie en particulier : elle est d'apparition progressive et insidieuse, aboutissant à une protrusion du globe oculaire en avant et en dehors. Son importance devra être mesurée par l'ophtalmologiste, qui recherchera par ailleurs d'éventuels signes d'atteinte oculaire.

Ces douleurs, lorsqu'elles sont présentes, sont sourdes le plus souvent, à type de tension et de plénitude, beaucoup plus que sous forme d'algies.

Dans certains cas, le premier symptôme sera une obstruction nasale et amènera le malade au spécialiste.

Pour terminer et compléter l'examen, on recherchera des signes négatifs : absence d'altérations nerveuses et de troubles de la sensibilité.

II.

Radiologiquement, la gamme des lésions est assez étendue et au niveau des os de la face, l'aspect le plus fréquemment rencontré dans de telles ostéopathies est l'hyperthrophie unilatérale qui se traduit par une zone dense, homogène, avec opacification des sinus correspondants. A l'opposé, peuvent se voir des zones de raréfaction. L'ensemble donnant un aspect fibro-kystique.

On a aussi décrit des images avec alternances de zones denses et de zones transparentes.

Ces déformations rappellent celles du Leontiasis Ossea très bien décrit par Ch. Ruppe, affection dans laquelle les radios objectivent des plages d'hypercalcification, à côté des images floconneuses, caractéristiques des lésions de dysplasie fibreuse. Rappelons ici que le Leontiasis Ossea doit en fait être considéré plus comme un type morphologique des ostéopathies fibreuses du massif facial en général, que comme une véritable entité clinique.

Au niveau de la voûte crânienne, l'aspect est plus volontiers kystique, mais on retrouve des images cotonneuses, ouatées, pagétoïdes. Pour la base du crâne, à côté de la platybasie, apparaît une densification considérable, véritablement marmoréenne.

FIGURE 3



CRANE DE FACE

M. M... Pierre

Lésions ethmoïdo-frontales avec aspect floconneux de la partie supérieure de l'orbite; comblement du sinus frontal droit avec remaniement de la cloison orbito-nasale



CRANE DE PROFIL

Même malade : le profil objective la déformation de la région fronto-orbitaire, lésion représentée par une importante zone floue

La richesse des documents radiologiques, contraste avec la négativité des examens de Laboratoire, qui sont demandés systématiquement car faisant partie aussi des critères dont précisément, la négativité permet de parler de dysplasie fibreuse autonome.

Les bilans humoraux sont normaux : calcémie autour de 100 mg/litre ; phosphorémie autour de 50 mg/litre.

Pritchard a cependant retenu une augmentation très modérée des phosphatases alcalines (autour de 5 à 7 Unités Bodanski). La VS est également normale.

Une des caractéristiques cliniques de l'ostéopathie fibreuse autonome, est sa localisation unique au massif facial ; il faudra donc rechercher, par l'interrogatoire et des radios systématiques, l'absence d'autres lésions au niveau du crâne, des os longs, du bassin, lesquelles lésions caractérisent les ostéopathies polyostotiques et qui posent, comme nous le verrons un diagnostic différentiel délicat.

Le bilan clinique est donc fait à la fois de signes positifs (radios, déformations faciales) et de signes négatifs (bilan humoral, lésions associées).

DERNIER CRITERE DE L'OSTEOPATHIE FIBREUSE AUTONOME, LE CRITERE EVOLUTIF

Il est difficile, en dehors de ce critère évolutif, de parler de dysplasie fibreuse « essentielle ». Or, le caractère de l'évolution est basé sur sa lenteur, avec des phases évolutives principalement au moment de l'adolescence, alors que chez l'adulte le processus semble dans certains cas se stabiliser.

Sur les 15 sujets suivis radiologiquement par Leeds pendant plusieurs années, 2 seulement évoluèrent de façon notable. Mais alors, quel délai peut-on raisonnablement exiger à cette évolution ? Tavernier et Godinot (Lyon-Thèse en 1941) ont décrit des formes à début localisé, mono-ostotique, de la maladie de Paget ; mais d'après ces auteurs il ne s'écoule jamais plus de 4 ans sans que l'on voit apparaître les autres lésions osseuses qui caractérisent l'« ostéite déformante ».

En dehors de la lenteur du processus pathologique, un autre caractère est que cette évolution se fait sur place, restant toujours limitée au massif facial ; les récidives, quand elles se produisent, se font sur place, augmentant de volume, toujours de façon progressive, et ce, pendant des années. Dans les observations que nous rapportons, 5 des malades ayant subi une intervention large de leur lésion n'ont pas récidivé ; par contre, dans un seul cas, c'est à la suite d'un simple curetage de la tumeur, que le processus dysplasique fibreux a continué à évoluer juste à la limite de l'exérèse. En effet, comme nous l'avons déjà

fait remarquer, l'absence de limites nettes entre le tissu sain et le tissu dysplasique rend nécessaire l'ablation large de la tumeur.

Outre les récidives locales, on a vu l'apparition de tumeurs malignes, — sarcomes, ou épithélioma — au niveau de lésions typiques de dysplasie fibreuse, et ce, au bout d'un temps plus ou moins long d'évolution. S'agit-il d'une lésion « d'accompagnement » de la tumeur maligne ? Y a-t-il réellement dégénérescence de la lésion dysplasique ? Le problème reste entier.

Il est donc prudent de toujours réserver le pronostic chez ces malades, si l'on sait qu'une transformation maligne de type sarcomateux est toujours à craindre.

CHAPITRE VII

OBSERVATIONS

Après avoir fixé les limites de ce cadre assez étroit dans lequel entre la dysplasie fibreuse autonome du massif facial supérieur, voyons les observations recueillies dans le service du Professeur Agrégé Gignoux, c'est-à-dire celles qui, momentanément du moins, peuvent être qualifiées d'autonomes, d'essentiellles.

OBSERVATION N° 1.

M. R... Barthélemy, 55 ans.

Vu le 29-11-58 pour une tuméfaction jugale gauche apparue quelques mois auparavant ; tuméfaction évoluant sans aucune douleur.

L'examen révèle l'existence d'une tumeur du sinus maxillaire gauche, à évolution orbitaire et malaire. Les radios et tomographies évoquent le néoplasme de la suprastructure, détruisant la paroi orbitaire et externe du sinus maxillaire G. La région Ptérygo-maxillaire est respectée.

Un traitement radiothérapique est institué : 6.500 r.

4-2-59 : les lésions étant toujours aussi importantes, on pose l'indication de résection haute.

19-2-59 : Intervention (Pr Agr. Gignoux) : résection de la suprastructure du sinus maxillaire G. ; le plancher de l'orbite est envahi par une tumeur dure, ne semblant pas néoplasique.

L'examen d'Anapath montre : lésions de dysplasie fibreuse. Aucun aspect de malignité.

Le malade est revu à plusieurs reprises, dont en Septembre 62 : son état local est excellent et il ne présente aucune autre localisation de dysplasie fibreuse.

OBSERVATION N° 2.

M. M... Pierre, 38 ans (Pr Agr. Gignoux).

Découverte radiologique en mai 62, à l'occasion d'une sinusite maxillaire G., de lésions ethmoïdo-frontales D. évoquant l'ostéopathie fibreuse.

Il est à noter que le malade signale dans ses antécédents deux traumatismes de l'arcade orbitaire D. en 1930 et 1950.

L'examen révèle l'existence d'une déformation nette de la paroi interne de l'orbite et du frontal droit ; l'œil est repoussé en bas et en dehors, mais il n'y a pas d'exophtalmie. On ne retrouve aucune autre déformation apparente.

7-11-62 : Intervention (Pr Agr. Gignoux).

Incision sous-orbitaire ; l'os est soufflé. Trépanation corticale amenant sur des lésions d'ostéite fibreuse typique. Curetage.

Examen histologique : lésion de dysplasie fibreuse.

Revu le 20-3-63 : bon état général. La tuméfaction fronto-ethmoïdale D. n'est pas réapparue.

Pas d'autre localisation apparente de la dysplasie fibreuse. Mais 63 : on apprend que le sujet a fait une hématoméose abondante et persistante, nécessitant l'intervention chirurgicale. On découvre alors l'existence d'un Schwannome gastrique qui pose le problème d'une manifestation polyviscérale au cours d'une maladie de Recklinghausen : mais rien évidemment ne permet de conclure dans un sens ou dans l'autre.

OBSERVATION N° 3.

Mme. Tr..., 35 ans.

Apparition, en octobre 1957, d'une tuméfaction jugale G. 20-10-60. La malade présente une tuméfaction du sinus maxillaire gauche dans sa partie externe ; la consistance fait évoquer le kyste paradentaire.

Radiologiquement : zone dense, homogène, occupant toute la partie externe du sinus maxillaire.

28-10-60 : Intervention (Pr Agr. Gignoux). Incision de Caldwell-Luc par laquelle on découvre une masse dure entourée par une véritable coque, occupant la partie externe du sinus maxillaire G.

Curetage : les lésions sont de type dysplasie fibreuse, ce que confirme l'examen histologique, avec présence également de plasmodes polynucléés histiocytaires.

29-10-62 : La malade est en excellent état, ne présentant aucune autre localisation apparente au niveau du squelette.

OBSERVATION N° 4.

M. R... Paul, 32 ans.

Ce malade, qui signale dans ses antécédents un traumatisme facial droit avec hématome, à l'âge de 6 ans, a vu apparaître en 1947, à 25 ans, une tuméfaction du maxillaire supérieur droit, s'accompagnant de douleurs sourdes.

1947. Intervention par incision de Caldwell-Luc : ablation à la curette de lésions friables.

Examen anatomo-pathologique, réponse : lésions de dysplasie fibreuse.

Malgré la radiothérapie, l'évolution a été progressive, l'extension se faisant en avant et en bas.

Le 11-6-54 : Déformation jugale D. importante au niveau de la partie inférieure du sinus maxillaire : il s'agit d'une tuméfaction ferme s'accompagnant de voûssure palatine et d'un refoulement de la cloison intersinuso-nasale.

Aucune évolution supérieure.

Radiologiquement : Tumeur de consistance homogène, dense, ne détruisant pas le contour osseux du sinus maxillaire droit.

Le bilan calcique est négatif. Aucune autre localisation apparente de la dysplasie fibreuse.

L'absence de signes fonctionnels, fait choisir l'abstention chirurgicale.

OBSERVATION N° 5.

Mme F..., 52 ans.

La malade constate, en 1957, l'existence d'une tuméfaction de sa joue droite au niveau de la région sous-orbitaire.

A l'examen du 2-1-58, on note une tuméfaction antéro-supérieure vers la joue et le plancher de l'orbite.

Radiologiquement : lésions importantes du sinus maxillaire, atteignant le plancher de l'orbite, avec à ce niveau une

image de condensation osseuse ; la paroi externe du sinus a disparu.

Refoulement de la paroi intersinuso-nasale. Evolution postérieure indiscutable.

Après 5.000 r. de radiothérapie, état inchangé.

7.-1-58 : Intervention. Caldwell-Luc explorateur ; la partie supérieure de la face antérieure du sinus maxillaire est le siège de lésions osseuses de consistance friable. Le plancher de l'orbite est envahi dans sa partie antérieure. Curetage des lésions. Prélèvements multiples.

A l'examen d'Anat.-Pathol. on trouve des lésions typiques de dysplasie fibreuse, sur tous les fragments.

Bilan calcique normal.

La malade est revue par la suite à plusieurs reprises : l'état général et local sont excellents.

On n'a pas la notion d'autres localisations.

OBSERVATION N° 6.

M. D... René, 18 ans.

Hospitalisé le 13-2-62 pour une tuméfaction frontale G. Début apparent en 1961 par une déformation frontale ne s'accompagnant d'aucun signe fonctionnel.

Cliniquement : Tuméfaction ferme de la moitié gauche du frontal.

Radiologiquement : Aspect de néoformation ostéogénique dense avec d'assez nombreuses plages de décalcifications. Elle respecte les corticales. Cette néoformation intéresse la moitié gauche du frontal, semble s'étendre vers le plancher de l'orbite et en dehors elle atteint l'apophyse montante de l'os malaire.

26-2-62 : Intervention (Pr Agr. Gignoux).

Incision au niveau du sourcil gauche. Trépanation au niveau du sinus frontal : on tombe sur un os présentant tous les caractères de la dysplasie fibreuse.

Anat.-pathol. : confirmation des lésions.

Bilan calcique : calciurie un peu élevée.

Un examen radiologique du squelette dans sa totalité ne retient aucune autre localisation de dysplasie fibreuse.

14-5-62 : Après quelques séances de radiothérapie, diminution discrète de la tuméfaction.

Bilans calciques normaux.

17-9-62 : Etat identique.

CHAPITRE VIII

DIAGNOSTIC DE L'OSTEOPATHIE FIBREUSE AUTONOME

I. DIAGNOSTIC POSITIF.

A la lumière de ces observations, on constate que le diagnostic d'ostéopathie fibreuse des maxillaires ne pose pas de gros problèmes. Mais où surgissent les difficultés, c'est lorsqu'il s'agit d'en établir le caractère autonome, essentiel. En s'appuyant sur le seul examen clinique, on peut éliminer les formes où l'atteinte du massif facial ne représente qu'une localisation, parmi d'autres, de l'affection causale.

Ce diagnostic doit être en fait un diagnostic d'élimination : car l'évolution peut, au bout d'un intervalle de temps plus ou moins long, confirmer qu'il s'agit en réalité d'une autre affection. Ce fut le cas de plusieurs de nos observations qui avaient toutes été, tant par la clinique que par l'examen anatomo-pathologique, considérées comme des ostéopathies fibreuses autonomes.

II. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

Envisageons donc un certain nombre d'affections où les atteintes du massif facial sont possibles et qui peuvent égarer le diagnostic : soit que cette localisation en constitue la seule manifestation, soit qu'elle en représente le premier symptôme, l'affection causale ne faisant ses preuves que beaucoup plus tard.

On sait que les atteintes céphaliques ne sont pas rares dans l'« *ostéite déformante* », étudiée et très bien décrite pour la première fois en 1876 par Sir James Paget.

Schmorl, sur 138 observations, relève 39 atteintes céphaliques. Stagne et Austin retrouvent 30 localisations aux maxillaires.

En général, les manifestations faciales de cette ostéopathie généralisée sont aisément décelables. Le Paget en effet, dans sa forme typique se reconnaît facilement : il s'agit d'une affection survenant après la quarantaine, responsable de déformations et d'hypertrophies évidentes touchant un certain nombre d'os. Le tableau radiologique en est aussi caractéristique, avec l'aspect ouaté et floconneux de l'os.

Histologiquement, c'est une maladie hyperostotique avec processus constructif intense mais anarchique, et l'os néoformé n'est pas de bonne qualité, étant dans un état de nécrose parcellaire, ce qui explique les fractures spontanées. L'os subit une résorption intense par les ostéoclastes qui réalisent une dilatation des aréoles du tissu spongieux et des canaux de Havers ; la moelle subit une transformation fibreuse. La néoproduction osseuse se fait par minuscules foyers, au hasard, sans orientation, dessinant des lignes d'ossification caractéristiques, en mosaïque. Il s'agit en fait d'un tissu ostéoïde, et ce bouleversement architectural est l'expression même du processus pagétique.

Malgré cela il est parfois difficile de trancher entre Paget et ostéopathie fibreuse autonome car, on connaît des Paget à début céphalique (Thèse de Simenon) et même des formes qui restent strictement localisées au massif facial (Thèse de Godinot).

Une des observations d'ostéite fibreuse du maxillaire inférieur de la thèse de Didier, en 1956, s'est révélé être un Paget ; on sait aussi quelle part importante Lièvre attribue à l'ostéite déformante dans l'étiologie du Léontiasis Ossea, ce syndrome morphologique qui en fait ne

correspond à aucune entité propre, puisque des affections très diverses peuvent en être responsables. Heureusement les examens de Laboratoire pourront confirmer le diagnostic en montrant l'élévation parfois considérable des Phosphatases Alcalines, au-dessus de 100 unités Bodanski.

On trouve également des localisations céphaliques et plus particulièrement maxillaires dans l'*ostéose parathyroïdienne de Recklinghausen*. Dans la symptomatologie, les douleurs osseuses dominent la scène clinique, s'il ne survient pas une fracture spontanée comme signe révélateur. On peut retrouver aussi des signes digestifs ou rénaux (ces derniers pouvant être au premier plan pour Albright).

Le bilan radiologique mettra en évidence les lésions osseuses de décalcification généralisée, d'ostéoporose, le processus destructeur l'emportant de loin sur la reconstruction.

Grande est la valeur du syndrome biologique, avec la perturbation du bilan calcique (dont on sait le soin minutieux qu'il faut lui apporter). Seul le bilan rigoureux pourra apprécier les modifications du complexe phosphocalcique : hypercalcémie, jusqu'à 500 mg/24 h. De plus, on note une hypophosphorémie et une hyperphosphatémie.

Enfin des données histopathologiques s'écartent de celles de l'ostéopathie fibreuse banale par la richesse du processus ostéoclasique, détruisant les travées osseuses ; parallèlement il y a prolifération d'un os nouveau, mais cette ostéoplasie est très nettement dépassée : aussi l'os revêt un aspect poreux, uniforme. On trouve également des masses tumorales avec parfois présence de kystes remplis de liquide séreux.

L'ensemble de tels symptômes impose la recherche, et l'ablation chirurgicale de l'adénome parathyroïdien, responsable des troubles d'hyperparathyroïdie.

Tout ceci confère une individualité suffisamment marquée à l'ostéose parathyroïdienne, si bien que la confusion

n'est guère possible avec les ostéopathies fibreuses autonomes du massif facial. D'autre part les très rares localisations crâniennes du Recklinghausen, au niveau des maxillaires, donnent des tumeurs pseudokystiques d'aspect caractéristique.

Il faut parler également de la *Sclérose tubéreuse de Bourneville*, qui est une dysplasie, familiale, avec des lésions cutanées du type adénomes cébacés, symétriques, centro-faciaux, avec débilité mentale plus ou moins accentuée, associée à des atteintes profondes, par des nodules ou tumeurs appelés phacomés, pouvant intéresser des organes variés, dont les os, et notamment les os du crâne. Nous citons cette curieuse affection, car dans une de nos observations, l'examen anatomopathologique affirma la dysplasie fibreuse, alors qu'il s'agissait en fait d'une maladie de Bourneville.

OBSERVATION N° 7.

Mme M... Germaine, 35 ans.

Hospitalisée le 25 avril 1960 pour une tuméfaction de la joue droite et de la région malaire.

Il s'agit d'une malade au psychisme fruste, qui, bien qu'elle ait suivi l'école jusqu'à l'âge de 16 ans, sait à peine lire et n'est capable d'écrire que son nom. La tuméfaction de la joue droite remonterait à l'âge de 7 ans (on invoque un traumatisme minime), et elle a augmenté progressivement.

Après une intervention en 1954, récidence.

A l'examen : déformation importante de la face et de la région malaire du côté droit. Tumeur de consistance osseuse envahissant le maxillaire supérieur, le plancher de l'orbite, le malaire.

Exophtalmie importante et obstruction de la fosse nasale droite.

La radiographie montre des lésions de type ostéome, occupant la région malaire, le maxillaire supérieur et l'ethmoïde. Au niveau de la face : adénomes cébacés type Pringle (Dr Rousset).

26-4-60 : Intervention (Pr Agr. Gignoux).

Incision para latéro-nasale ; ablation de la tumeur osseuse qui obstrue la fosse nasale : elle est implantée au niveau de la région ethmoïdo-maxillaire. Exérèse d'une partie de la masse osseuse occupant le plancher de l'orbite et la paroi externe du maxillaire supérieur.

Anatomo-pathologie : dysplasie fibreuse simple.

5-3-62 : malade revue en excellent état. Fosse nasale libre.

Beaucoup plus intéressant, parce que mal connu, nous paraît être le problème de la *dysplasie fibreuse réactionnelle*, « *d'accompagnement* », *d'une affection tumorale*, entrant dans le cadre des ostéoses paranéoplasiques (Guichard). En effet, une telle atteinte fibreuse peut apparaître au premier plan, bien que n'étant que la stroma-réaction d'un processus tumoral relativement peu invasif. Ainsi s'expliquent les résultats histologiques erronés de certains prélèvements, faits à la périphérie d'une lésion néoplasique : la réponse en est « dysplasie fibreuse », alors qu'il s'agit bien en réalité d'une tumeur maligne, primitive.

Ce point particulier mérite de retenir l'attention, car le méconnaître pourrait être la source d'erreurs diagnostiques et thérapeutiques.

Citons en exemple une de nos observations, que nous résumons brièvement.

OBSERVATION N° 8.

M. C... Francis, 58 ans.

Hospitalisé le 8-9-58 pour une tumeur du sinus maxillaire G. Il s'agit d'un malade au faciès léonien avec voûssure et saillie des deux maxillaires supérieurs, une telle déformation faciale est très ancienne et n'a jamais inquiété le malade, jusqu'à l'apparition, en juin 58, d'une obstruction nasale G avec tuméfaction jugale.

Radiographies de face : opacité homogène des deux sinus maxillaires, aux limites externes mal définies.

Tomos et Hirtz : Si les lésions sont limitées à droite, à gauche par contre, il y a destruction de la paroi antérieure du sinus et du plancher de l'orbite.

11-9-58 : *Intervention exploratrice* à gauche : la cavité sinusienne est remplie par une tumeur rougeâtre rappelant la dysplasie fibreuse. Curetage. Biopsie (Dr H. Lafon).

« Au sein d'une ostéite fibreuse, envahissement par un épithélioma spino-cellulaire ».

Après 9.000 r. de radiothérapie, on revoit le malade, état inchangé.

Radiologiquement : on retrouve les lésions de dysplasie condensante bilatérale, mais à G. s'associent des lésions d'ostéolyse du plancher de l'orbite.

22-11-58 : *Réinterventions* (Pr Agr. Gignoux).

On retrouve les mêmes lésions que précédemment.

Examen histo-pathologique : au sein des lésions de dysplasie fibreuse, on observe des boyaux d'épithélioma en involution.

Le malade va bien jusqu'en janvier 1960 où la voussure devient plus importante à gauche.

Réintervention : Lésions identiques. Les réponses anatomopathologiques sont identiques.

Bilan calcique négatif.

Juin 1960 : mêmes résultats.

A la fin de l'année 1960, le carcinome malpighien évolue de façon rapide, au-dessus de toute possibilité.

Dans cette observation, étant donné la bilatéralité des lésions condensantes, et son ancienneté, la dysplasie fibreuse ne doit pas être considérée comme une stroma réaction du néoplasme ; il semble s'agir d'une simple coexistence, l'épithélioma s'étant développé sur une muqueuse sinusienne au voisinage d'une ostéopathie fibreuse.

A propos d'une autre observation, insistons sur la difficulté du diagnostic entre *néoplasme* et certaines tumeurs bénignes du massif facial à allure cliniquement maligne (Thèse de Guillien-1947). D'autre part on relève dans la littérature de rares observations de transformation maligne d'ostéopathie fibreuse, se faisant dans le sens sarcomateux (Coley 1945 - Hall 1955).

Notre observation suivante peut soulever le problème d'une telle transformation, 3 biopsies (dont 2 par Caldwell-Luc) ayant répondu « dysplasie fibreuse », avant qu'une quatrième ne fasse la preuve d'un ostéochondro-sarcome.

OBSERVATION N° 9.

M. P..., 48 ans.

Malade adressé dans le service le 25-9-61 pour une tumeur du sinus maxillaire gauche.

Le début remonte au mois de mai 61 par une obstruction nasale G. et des épistaxis à répétition.

A l'examen : voûssure de la paroi antérieure du maxillaire supérieur G. avec anesthésie du sous-orbitaire ; rebord orbitaire mal perçu.

Voûssure de la voûte palatine en regard des molaires ; le vestibule est également infiltré dans cette zone postérieure. Obstruction nasale par un bourgeon (biopsie). Exophtalmie avec diplopie, dans le regard à gauche.

Radiographies :

De face : aspect homogène du sinus maxillaire G. les limites sont détruites au niveau de la paroi externe, paroi inférieure et paroi orbitaire.

Hirtz : atteinte de la paroi postérieure.

Anat.-Pathol. du bourgeon nasal : présence de lamelles osseuses au sein d'un tissu fibreux.

19-10-61 : *Biopsie* par incision de Caldwell-Luc.

Anat.-Pathol. : tous les fragments sont le siège de grosses lésions de dysplasie fibreuse avec d'assez nombreux histiocytes polynucléés.

Devant l'allure clinique, on avait commencé la cobaltothérapie : celle-ci a été poursuivie jusqu'à 7.000 r.

9-1-62 : Entre à nouveau dans le service.

Obstruction nasale G. totale. Exophtalmie G. (à l'exophtalmomètre : OD, 12 mm ; OG, 18 mm).

16-1-62 : Intervention (Pr Agr. Gignoux).

Incision de Caldwell-Luc : il existe une masse tumorale occupant la totalité du sinus ; elle est enlevée à la curette.

Macroscopiquement, l'aspect est celui de la dysplasie fibreuse.

Anat.-Pathol. : dysplasie fibreuse sur tous les fragments.

Bilan calcique négatif.

19-3-62 : *Nouveau séjour*. Les lésions ont considérablement augmenté, cliniquement et radiologiquement. L'exophtalmie est très importante. Le malade présente de vives douleurs qui font poser l'indication de résection du maxillaire supérieur à titre antalgique.

14-4-62 : *Intervention* (Pr Agr. Gignoux).

Résection du maxillaire supérieur G. Lésions extrêmement importantes occupant la totalité du sinus maxillaire et de l'ethmoïde. Lésions manifestement d'aspect malin.

Histologie : Il s'agit d'un ostéo-chondro-sarcome.

11-5-62 : Reprise de l'évolution.

18-8-62 : Evolution terminale.

Il importe de bien connaître ces possibilités d'association : dysplasie fibreuse - tumeurs malignes. Une telle association étant susceptible d'égarer longtemps le diagnostic.

Une autre affection mérite d'avoir une place prépondérante dans la discussion du diagnostic différentiel de l'ostéopathie fibreuse autonome du massif facial et du crâne, *c'est le Méningiome*. Pour Leeds et Seaman (Radiology 1962) c'est la première des affections avec laquelle la dysplasie fibreuse des os du crâne puisse être confondue. Il est de fait que le diagnostic différentiel est presque impossible entre le méningiome de type en plaque et la dysplasie fibreuse limitée au sphénoïde, ceci même avec l'aide de la pneumo-encéphalographie et de l'artériographie cérébrale.

Certes, lorsque le méningiome a des signes neurologiques le diagnostic est plus facile ; mais ceux-ci peuvent manquer (100 cas sont rapportés par Wood en 1957).

Les auteurs anglo-saxons attachent une grande importance aux clichés tangentiels, qui montreraient dans la dysplasie, une atteinte de la table externe, que l'on ne retrouve pas dans le méningiome. En fait le diagnostic n'est bien souvent qu'une découverte opératoire, comme dans l'observation suivante.

OBSERVATION N° 10.

Enfant M... Mustapha, 11 ans.

Hospitalisé le 10-9-56 pour une exophtalmie D. dont l'apparition remonterait à 8 mois.

A l'examen : le globe oculaire est plaqué contre le plancher de l'orbite par une tumeur de consistance osseuse, solide du frontal.

17-9-56 : *Intervention* (Pr Agr. Gignoux).

Incision sus-orbitaire droite. On tombe sur un os soufflé ; après rupture de la coque osseuse, on trouve la tumeur de consistance homogène, assez mollassse, rappelant la dysplasie fibreuse. Curetage de la cavité, qui présente le volume d'un œuf de poule s'étendant loin en arrière et en dehors. Le plafond de l'orbite, qui est séquestré, vient facilement. La méninge est ainsi à nu sur deux centimètres.

Anat.-Pathol. : Il s'agit d'un méningo-blastome à cellules fusiformes.

Le malade est revu en 1961. Exophtalmie D. inchangée. On le fait passer en neuro-chirurgie pour exérèse :

31-1-61 : *Intervention* (Dr Mansuy).

— Résumé du compte rendu opératoire : On fait un volet frontal droit. Dans la cavité crânienne, sous l'étage antérieur, l'os est irrégulier, bosselé, ne faisant pas une saillie très volumineuse à l'intérieur de la boîte crânienne. L'os est assez friable, avec quelques îlots plus denses. Evidemment à la curette et à la pince gouge : on retrouve ainsi la cavité creusée dans l'arcade orbitaire. Tout le toit de l'orbite a été soufflé en deux lames par la tumeur.

Anat.-Pathol. : un des fragments est un méningiome psammomateux. Les autres fragments sont de type ostéose condensante discrète.

Suites simples.

Nous éliminerons rapidement, parce que bien connus, les ostéomes et les tumeurs osseuses bénignes. Si, dans de nombreux cas, l'ostéome dur a un aspect caractéristique, il existe des formes plus rares d'ostéome mou, à calcifications atypiques, qui pourront égarer le diagnostic.

Devant une déformation faciale par une tumeur, nous avons vu qu'il n'est pas toujours aisé d'affirmer qu'il s'agit d'une ostéopathie autonome et ce, malgré les examens anatomopathologiques. Un autre exemple en est celui de la *Tumeur à Myéloplaxes*.

Cette affection a cependant des caractères qui l'individualisent nettement : le siège tout d'abord, avec prédominance des atteintes du maxillaire inférieur ; l'aspect

radiologique : os soufflé, image radio-claire, avec parfois l'image classique en « nid d'abeille ».

A l'intervention, macroscopiquement il s'agit d'une tumeur bien limitée, de teinte brunâtre, hémorragique ; l'examen histologique enfin, affirme le diagnostic (dans la plupart des cas), par la richesse des éléments multinucléés, dans un tissu fibreux. Tous ces caractères devraient suffire à séparer nettement cette affection de l'ostéopathie fibreuse. Mais en fait des confusions peuvent survenir : en effet des histiocytes multinucléés, en nombre moindre cependant, peuvent être retrouvés dans certaines lésions de dysplasie fibreuse. Dans deux de nos observations, des examens anat-path. discordants laissent planer un doute sur la nature exacte de l'affection.

OBSERVATION N° 11.

M. A... Constantin, 29 ans.

Hospitalisé en 1939, à l'Antiquaille pour obstruction nasale G.

A l'examen : déformation faciale au niveau de la région sous orbitaire G. par une tumeur de consistance osseuse, semblant d'origine ethmoïdale. Exophtalmie G.

Radiographes : Zone dense, homogène, à contours nets intéressant l'ethmoïde et une partie du sinus maxillaire G., également le 1/3 interne de l'orbite.

11-1-39 : *Intervention* (Prof. Mayoux).

Incision sur le bord interne de l'orbite, ablation de la plus grande partie de la tumeur.

Examen Histologique : « Tumeur à myéloplaxes ».

1947 : Récidive. Réintervention : Incision para latéro-nasale, on tombe sur une masse occupant tout l'ethmoïde. Résection de cette tumeur.

Examen histologique (Pr Martin) « Lésions de dysplasie fibreuse. Il n'a été vu aucun myéloplaxe ».

OBSERVATION N° 12.

Mme M... Maria, 35 ans.

Hospitalisée en mars 1954 pour une tuméfaction de la branche horizontale du maxillaire inférieur gauche, du volume d'un œuf.

L'aspect est évocateur de la T. à myéloplaxes, aussi bien à l'examen clinique, que radiologiquement devant la grande géode à corticale respectée avec aspect de nids d'abeille.

9-4-54. *Intervention* : ouverture de la coque; on arrive à cliver une tumeur de consistance ferme.

Examen Anatomo-pathologique : « L'aspect n'est pas celui d'une tumeur à myéloplaxes, mais celui d'une dysplasie fibreuse ».

La malade va bien jusqu'en février 1958, où elle récidive au niveau de la branche montante du maxillaire inférieur G.

14-2-58. *Intervention*.

Examen histologique : « à côté des lésions de dysplasie il existe de nombreux plasmods multinucléés permettant d'affirmer la tumeur à myéloplaxes ».

Enfin, dans une autre observation, où la T à myéloplaxes est affirmée par deux examens histo-pathologiques, dans les deux cas on signale l'existence de lésions de dysplasie fibreuse.

OBSERVATION N° 13.

Enfant R..., 3 ans.

Hospitalisé en avril 1950 pour une tuméfaction temporale D. de la taille d'une mandarine. Tumeur de consistance ferme.

Radiologiquement : perte de substance osseuse à limites franches. Biopsie.

Examen histologique :

1^{er} fragment : Tumeur à myéloplaxe,

2^e fragment : Lésions de dysplasie fibreuse.

Intervention (Dr Mayoux) : ablation de la tumeur dans sa totalité ; elle s'étendait jusqu'à la dure-mère.

Examen d'anat.-pathol. : A côté des lésions de dysplasie fibreuse, aspects classiques de la tumeur à myéloplaxes.

Suites simples.

Sur un plan plus secondaire, mais à citer cependant, sont d'autres affections qui sont à discuter sur le plan anatomo-pathologique. Tout d'abord, *le fibrome ostéogénique* : il est susceptible de poser de sérieux problèmes diagnostiques, au point que certains auteurs, avec Ewing et Mallory, lui refusent toute individualité en en faisant une forme monostotique de la dysplasie fibreuse. Pour Hoboeck cependant, l'image radiologique particulière, avec sa plage claire à limites floues, la présence de trabécules irréguliers, confèrent à l'affection une entité retrouvée dans l'examen histologique. Nous en avons une observation.

OBSERVATION N° 14.

Enfant V... Christiane, 15 mois.

Hospitalisée à Debrousses le 28-3-60, pour une tuméfaction du maxillaire inférieur G.

Examen : tuméfaction dure, du volume d'une prune, au niveau de l'angle du maxillaire inférieur.

La radiographie montre une perte de substance importante au niveau de la branche horizontale, avec disparition de l'angle.

Biopsie : Examen histopathologique : il s'agit d'un fibrome ossifiant. La tumeur est constituée d'un tissu fibreux très cellulaire, au sein duquel sont dispersées d'innombrables travées osseuses bordées d'ostéoblastes.

Pour être plus complet nous devons parler également des localisations osseuses de la *maladie de Besnier* ; Boeck, Schaumann, lesquelles se rencontrent dans 25 à 30 % des cas. Le plus fréquemment ces localisations se trouvent au niveau des petits os des extrémités (pieds et mains) mais on a cité des cas d'atteinte du massif facial.

La symptomatologie, outre les manifestations habituelles (pulmonaires en particulier) de la maladie, peut se traduire par des douleurs, de l'œdème, des déformations, et dans le cas de la forme osseuse pure cette affection

peut être découverte de façon fortuite, à la suite d'un examen radiologique systématique. Au niveau des maxillaires on retrouve les images habituelles : soit il s'agit de pseudo-kystes donnant à l'os un aspect alvéolaire, soit on ne trouve pas de différenciation entre corticale et médullaire ; d'autres fois il s'agit d'une raréfaction osseuse diffuse ; beaucoup plus rarement il y a densification de la trame, interprétée comme un processus probable de réparation.

Au point de vue histopathologique, ce sont des nodules formés de cellules épithélioïdes entourés de lymphocytes. Mais il n'y a pas de tendance à la calcification.

A citer également, est la maladie de *Hand-Schüller Christian*, qui est considérée comme la localisation cranio-hypophysaire de la xanthomatose osseuse, car on retrouve à l'examen histologique des cellules spumeuses souvent multinucléées, avec des inclusions de cholestérine.

Cliniquement, l'exophtalmie peut être le signe de début, mais elle est plus volontiers bilatérale. Le bilan humoral est normal, mais les images radiologiques sont suffisamment caractéristiques pour permettre le diagnostic : aspect d'ostéoporose lacunaire, en général assez bien limitée. Enfin les maxillaires inférieurs sont atteints, ainsi que la voûte crânienne, de façon préférentielle. Ces xanthomatoses ne devraient pas poser de problème diagnostic, si l'on sait que l'on peut voir des cellules spumeuses dans les ostéopathies fibreuses autonomes, sans qu'il y ait lien de parenté entre les deux affections.

Enfin, nous ne ferons que citer d'autres affections de moindre intérêt, leurs caractères propres et leurs très rares localisations au massif facial, ne permettant guère de confusion avec l'ostéopathie fibreuse essentielle : il en est ainsi pour le kyste essentiel des os, le fibrome non ostéogénique, les tumeurs hyperplasiques, et les scléroses latentes décrites par les stomatologistes avec Dechaume.

Parmi les autres ostéopathies fibreuses polyostotiques, nous nous attacherons particulièrement à une affection

d'individualisation plus récente, mais actuellement bien connue et dont le cadre ne cesse de s'élargir : il s'agit de la « *Dysplasie fibreuse des os* ». Décrite pour la première fois par Jaffé, en 1933, complétée par Albright, en 1938, qui rapporte les premières observations du syndrome auquel il laissera son nom ; la description en est reprise par Lichtenstein, en 1938, et enfin Jaffé et Lichtenstein, en 1942, lesquels, fait capital, ne considèrent plus cette maladie comme forcément polyostotique.

Cliniquement, la dysplasie fibreuse des os, dans sa forme généralisée polyosseuse, se traduit par : des douleurs sourdes siégeant le plus souvent au niveau des os longs, plus volontiers aux membres inférieurs ; des fractures spontanées, souvent itératives ne comportant parfois qu'un minimum de signes et consolidant bien ; des déformations, consécutives aux fractures (fémur en crosse) ou à l'hypertrophie des os et surtout des os plats, côtes et face, pouvant donner l'aspect du Leontiasis Ossea.

Ces lésions radiologiques se voient surtout sur les os longs, ayant tendance à être unilatérales ; il faut noter également leur caractère focal : pas de lésions diffuses (ce n'est pas une maladie de système).

Les images sont à type de géodes, avec élargissement du canal médullaire et amincissement de la corticale. Les os plats sont soufflés, un peu « comme des beignets » ; au niveau de la voûte crânienne, Fries a trouvé des aspects pagétoïdes ; sur la face images kystiques.

Par ailleurs le bilan humoral est normal et au point de vue histologie, le tissu spongieux est remplacé par du tissu fibreux au sein duquel apparaissent des trabécules d'os néoformé, avec des ostéoblastes et quelques îlots cartilagineux : somme toute, lésions rencontrées dans l'ostéopathie fibreuse essentielle.

Si cette forme polyosseuse de la dysplasie fibreuse est très nettement individualisée, sa forme clinique majeure, que réalise le syndrome d'Albright, l'est encore plus : celui-ci associe :

— des lésions osseuses d'ostéite fibro-kystique disséminée, à prédominance unilatérale, pouvant rester silencieuses ou être responsables de déformations ou de fractures spontanées du fait de la fragilité des os ;

— des manifestations cutanées à type de taches pigmentaires, prédominant du côté des lésions osseuses ;

— enfin, des troubles endocriniens avec puberté précoce chez la petite fille, retard de croissance chez le garçon.

Une forme clinique de la dysplasie fibreuse nous intéresse au premier plan : il s'agit, dans les formes monostotiques, de la forme mono-osseuse localisée au massif facial, avec déformation dysymétrique, et souvent exophthalmie. La fréquence de telles formes a longtemps été sous-estimée : en fait elles ne semblent pas être exceptionnelles. Schlumberger, en 1946, relève dans la littérature 67 cas de formes monostotiques ; dans 14 de ces cas les os atteints étaient ceux du crâne.

Il est bien évident, que de telles formes mono-osseuses, intéressant le massif facial, dans la maladie de Jaffé-Lichtenstein, ne diffèrent en rien de ce que nous avons décrit des ostéopathies fibreuses autonomes des os de la face.

Nous avons vu, lors de l'historique, qu'il se posait à propos de ces affections des problèmes nosologiques, chaque auteur ayant tendance à utiliser une terminologie particulière.

Alors, faut-il garder à l'ostéopathie fibreuse des os de la face son individualité ? C'est-à-dire : faut-il la considérer comme une entité clinique, ou en faire une forme monosymptomatique de la dysplasie fibreuse généralisée ?

Nous n'avons pas la prétention de répondre à cette question, laquelle se pose depuis longtemps ; simplement nous posons le problème, qui consiste à donner un cadre à ces affections fibreuses du massif facial.

CHAPITRE IX

PRONOSTIC ET TRAITEMENT DES DYSPLASIES FIBREUSES AUTONOMES

Une fois le diagnostic d'ostéopathie fibreuse essentielle posé, il importe d'envisager sa thérapeutique.

L'évolution de cette affection est, avant tout, purement locale, récidivant sur place, sans autre manifestation à distance, ni métastase. Toutefois, tous les auteurs signalent la possibilité de transformation maligne, de type sarcomateux, ce qui nécessite de faire des réserves quant au pronostic.

Bien sûr, l'affection est bénigne en elle-même ; mais encore faut-il être certain que les lésions en resteront là. Celles-ci sont de plus très diffuses, en ce sens qu'elles sont sans limites nettes et précises avec le tissu sain, non encapsulées comme les autres tumeurs bénignes, ce qui complique le geste thérapeutique.

Celui-ci est pourtant capital, ne serait-ce qu'au point de vue diagnostic, souvent difficile, avec d'autres tumeurs osseuses bénignes : tumeurs à myéloplaxes, certaines formes d'ostéomes diffus et les méningiomes.

Nous croyons, qu'en présence d'une dysplasie fibreuse autonome, après avoir éliminé toutes les autres causes d'ostéopathies de caractère généralisé, il est utile de pratiquer une intervention exploratrice qui permettra la biopsie : ce geste constitue donc le premier temps de l'acte thérapeutique.

C'est ce qui a été fait dans le cas des observations de notre maître le Professeur Gignoux, et ce qui a permis

parfois de mettre en évidence une lésion maligne ou un méningiome inconnus.

Cette intervention sera pratiquée par une incision limitée et l'aspect caractéristique des lésions osseuses (os rouge, assez friable pouvant être enlevé à la curette) fera déjà soupçonner la dysplasie fibreuse, que viendra confirmer l'examen histologique.

Mais à côté de l'opération-biopsique, il existe un certain nombre de formes où un geste thérapeutique est utile. Dans les cas les plus favorables, c'est-à-dire diagnostic posé et absence de signes fonctionnels, l'abstention nime s'impose. Mais plus souvent, soit du fait de déformations importantes et gênantes de la face, soit du fait d'une symptomatologie fonctionnelle (douleurs, exophthalmie), le malade réclame de lui-même l'intervention. C'est d'ailleurs bien souvent à ce moment que l'on fait le diagnostic, car il est en général difficile de l'affirmer en dehors du résultat anatomo-pathologique.

La radiothérapie est d'un certain secours : elle a été pratiquée chez quatre de nos malades. Tout au plus peut-on attendre d'elle une certaine stabilisation ou seulement un ralentissement dans le développement de la tumeur.

Actuellement ce traitement, du fait de l'absence d'étiologie et de manifestations humorales caractéristiques, se borne à être symptomatique ; de toute façon les auteurs sont d'accord pour n'intervenir qu'en fonction des déformations et de leurs conséquences.

Les récidives ne sont pas évitées par le geste chirurgical, rendu difficile par le manque de limites nettes entre le tissu dysplasique et le tissu sain : ce geste, pour être efficace, doit donc être le plus large possible.

CONCLUSIONS

L'ostéopathie fibreuse autonome du massif facial supérieur fait partie du groupe des tumeurs osseuses bénignes. Autrefois décrite sous le nom d'ostéite fibreuse, tous les auteurs actuellement préfèrent le terme plus judicieux de dysplasie ou ostéopathie fibreuse.

Elle représente une modalité réactionnelle du tissu osseux aboutissant à son remplacement par du tissu conjonctif ou fibreux, et à cette fibrose s'associent le plus souvent des phénomènes de destruction ou de construction osseux, entraînant un remaniement complet de l'architecture.

Pour pouvoir parler de dysplasie fibreuse autonome, quatre conditions sont nécessaires :

- absence de toute cause étiologique précise ;
- lésions histologiques de fibrose osseuse ;
- constitution progressive d'une tumeur du massif facial, sans autres signes cliniques et biologiques associés ;
- enfin évolution lente, progressive, sur place.

La réunion de ces quatre critères est nécessaire pour pouvoir parler de dysplasie fibreuse autonome. La rareté de telles lésions est prouvée par le fait que nous n'avons retenu que cinq observations sur quatorze lésions d'ostéite fibreuse.

Le diagnostic différentiel se pose avec les ostéopathies fibreuses étendues, plus ou moins généralisées : la maladie de Paget, l'ostéose parathyroïdienne, la dysplasie essentielle décrite par Jaffe-Lichtenstein et Albright.

Il est souvent facile d'éliminer les autres tumeurs osseuses bénignes : ostéome.

Il importe en outre de connaître l'existence de dysplasies fibreuses réactionnelles, d'accompagnement d'une affection locale : tumeurs, ou méningiomes, qui peuvent poser des problèmes délicats.

L'évolution reste locale et bénigne, mais tous les auteurs ont signalé la possibilité de dégénérescence maligne du type sarcomateux le plus souvent.

Quant au traitement, rendu difficile du fait de l'absence de limites nettes des lésions, il doit se borner à un rôle fonctionnel, en cas de tumeur importante.

La radiothérapie à doses modérées aurait, dans certains cas, donné des résultats favorables.

Vu :

Le Doyen,

J.-F. CIER

Vu :

Le Président de la Thèse,

P. MOUNIER-KUHN.

Vu et permis d'imprimer : Lyon, le 17 Avril 1964.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ.

P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

- ALLDREDGE R.-H. — Localized fibrocystic disease of bone. *J. Bone and Joint Surgery*, 27, p. 795, oct. 1942.
- BENJAMINS. — Monographie sur les tumeurs osseuses du nez et des sinus. 1938.
- BUREAU P. et PARRET J. — Ostéopathies fibreuses des maxillaires. *Revue de Stomatologie* (Rapport au Congrès de Stomato.) 1953, p. 741-847.
- CHAVANY J. et METZER J. — Formes cliniques anormales ou trompeuses des ostéomes de la voûte du crâne. *Presse Médicale*, 66, oct. 1958, p. 1677-1680.
- COLEY B.-L., STEWARD F.-W. — Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia. *Ann. Surgery*, 121, 1945, p. 872.
- DAVES M. and YARDLEY J. — Fibrous dysplasia of bone. *A.M. - J.M. - Sc.*, 234, p. 590-606, nov. 1957.
- DECHAUME et CORONEL. — A propos des ostéopathies fibreuses. Les tumeurs hyperplasiques et les scléroses latentes des maxillaires. *Rev. de Stomat.*, 1950-51, 4, p. 227 à 260.
- DECHAUME. — Tumeurs hyperplasiques des maxillaires d'allure sarcomateuse. *Presse Médicale*, 4 oct. 1950-58-61, p. 1053-1055.
- DIDIER. — A propos des ostéites fibreuses du maxillaire inférieur. Thèse Paris, 1956.
- EVANS J. — Leontiasis ossea. Critical review with reports of 4 original cases. *J. Bone and joint Surgery*, 33 B, p. 229-243, May 1953.
- FEIRING W. and FEIRING E.-H. — Fibrous dysplasia of skull. *J. Neuro. Surgery*, p. 377-397, July 1951.
- FRIES J.-W. — The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones. *Am. J. Roentg.*, 1957, 77, n° 1, p. 71-88.

- GIGNOUX, PAUFIQUE, MANSUY, CARRÉ. — Les tumeurs ostéo-fibreuses rares du sinus frontal et de la voûte orbitaire. *Annales O.R.L.*, t. 74, n° 4-5, avril-mai 1957, p. 348.
- GIGNOUX, CARRÉ. — A propos d'un cas d'une tumeur osseuse bénigne du sinus frontal. *Journal français d'O.R.L.*, tome 5, p. 486, 1954.
- GIRAUD J. — Syndrome d'Albright. Thèse 1959. Lyon.
- GODINOT. — Les formes localisées de la maladie de Paget. Thèse Lyon, 1941.
- GUILLEMET et DURAND. — Ostéite fibreuse du maxillaire inférieur. *Revue d'Orthopédie*, 35, p. 137, 1949.
- GUILLIEN. — Etude anatomo-clinique des tumeurs pseudo-malignes du massif facial supérieur. Thèse Lyon, 1947.
- HALL A., BERSAK S.-R. — Fibro-sarcoma arising in an apparently benign fibroma lesion of bone. *J. Bone and J. Surg.*, 37 A, p. 1019, 1955.
- HOBBS A.-A., FISHER W.-C. and BECK R.-E. — Fibrous dysplasia of the skull with sarcoma ; a case report. *Ann. J. Roentg.*, 76, n° 3, p. 320-323, August 1956.
- HOBEEK A. — Fibrous dysplasia - Fibro-osteoma - Osteoma of the facial bones and the skull. *Acta Radiol.*, 36, p. 97-113, 1951.
- JACOBSEN H.-H. and VRAA-JENSEN G. — Fibrous dysplasia of bone. *Acta Radiol.*, 31, p. 16, 1949.
- JACOD et Juliette BUSSY. — Les tumeurs à myéloplaxes de l'ethmoïde. *Ann. d'O.R.L.*, p. 339, 1946.
- JONES W.-A., GERRIE J., PRITCHARD J. — A familial fibrous dysplasia of the jaws. *J. Bone and Joint Surgery*, 32 B, p. 334, 1950.
- LAYANI F., DURUPT L. — Dysplasie fibreuse des os. *Encyclopédie Méd. Chir. : Os, Articulations*, oct. 1951, 14024, F10, p. 1-10 ; 14024, F 20, p. 1-7.
- LEBOURG et HÉNAULT. — Maladie de Ch. Ruppe à caractère familial. *Revue de Stomato.*, avril 1952-53-54, p. 222-231.
- LEEDS N. and SEAMAN W.-M.-B. — Fibrous dysplasia of the skull and its differential diagnostic (46 cas). *Radiology*, April 1962, vol. 78, n° 4, p. 570-582.
- LEHMANN E.-C. — Familial osteo-dystrophy of the skull and face. *J. Bone and Joint Surgery*, 39 B, p. 313-315, May 1957.

- LEWIN M. — Fibrous dysplasia of the mandible in children. *Plast. and Reconstr. Surgery*, 25, p. 161, 1960.
- LIARAS. — Ostéite fibreuse cranio-faciale. *Soc. Chir. Alger*, 23-2-1942.
- LICHTENSTEIN L. and JAFFE H.-L. — Fibrous dysplasia of bone. *Arch. Path.*, 33, p. 777, 1942.
- LIÈVRE J.-A. — La dysplasie fibreuse des os. *B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1947., n° 17-18, p. 410.
- PAGET J., FRICKER G. and VERBRUGGHE A. — Osteitis fibrosa cystica localisata of the skull. *J. Neuro, Surg.*, 7, p. 447-450, sept. 1950.
- PLENK H.-P. and GARDNER E.-J. — Osteomatosis (Leontiasis ossea). *Radiology*, 62, p. 830-840, June 1954.
- PORTMANN et CAYE — Les tumeurs fibreuses hyperplasiques du massif maxillaire supérieur. *Revue de Laryngologie*, juillet-août 1935.
- PRITCHARD J.-E. — Fibrous dysplasia of the bones. *Am. J.M. Sc.*, p. 222-313, 1957.
- RAVAULT P., LEJEUNE E. — Dysplasie fibreuse des os. *Encyclop. Méd. Chir.*, 14024, F 10.
- RUSSEL L.-W. and CHANDLER F.-A. — Fibrous dysplasia of bone. *J. Bone and Joint Surg.*, 32 A, p. 323-337. April 1950.
- RUPPE Ch. — Ostéite fibreuse des maxillaires. Thèse Paris, 1924.
- SCHLUMBERGER H.-G. — Fibrous dysplasia of single bone. Monostotic fibrous dysplasia. *Mil. Surgeon*, 99, p. 504-527, nov. 1946.
- SHERMAN R.-S. and GEAUSER O. — Radiological identification of fibrous dysplasia of the jaws. *Radiology*, 71, p. 553, 1958.
- SNAPPER I. — Les maladies osseuses. Masson, 1938.
- TRIFAUD, BUREAU et PAYAN. — Tumeurs bénignes des os et dystrophies pseudo-tumorales. Masson, 1959.
- VALLS J. and POLAK M. — Fibrous dysplasia of bone. *J. Bone and Joint Surg.*, 32 A, april 1950.
- WINDHOLZ F. — Cranial manifestations of fibrous dysplasia of bone; their relation to Leontiasis ossea and to simple bone cystic of the vault. *Ann. J. Roent.*, 58, p. 51-63, July, 1947.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	13
CHAPITRE PREMIER. — Historique	17
CHAPITRE II. — Définition et critères	19
CHAPITRE III	21
<i>Première Partie.</i> — Rappel histologique de l'os normal et de son développement	21
<i>Deuxième Partie.</i> — Anatomo-Pathologie	24
CHAPITRE IV. — Etiologie	29
CHAPITRE V	33
<i>Première Partie.</i> — Etude clinique	33
<i>Deuxième Partie.</i> — Aspect radiologique	34
CHAPITRE VI. — Evolution	39
CHAPITRE VII. — Observations de dysplasie fibreuse	41
CHAPITRE VIII. — Diagnostic différentiel	45
— maladie de Paget	46
— maladie de Recklinghausen	47
— sclérose tubéreuse de Bourneville	48
— dysplasie et sarcomes	50
— méningiome	52
— tumeur à myéloplaxes	53
— fibrome ostéogénique	56

— manifestations osseuses du B.B.S.	56
— maladie de Hand-Schuller-Christian	57
— maladie de Jaffe-Lichtenstein et syndrome d'Albright	59
CHAPITRE IX. — Pronostic et traitement	61
CONCLUSIONS	63
BIBLIOGRAPHIE	65

